

僧帽弁形成術後に再逆流が生じ、 弁置換術を施行した先天性僧帽弁閉鎖不全症の 1 例

石井陽一郎¹⁾, 池田健太郎¹⁾, 小林 徹¹⁾
小林 富男¹⁾, 藤崎 正之²⁾, 土肥 善郎²⁾
宮本 隆司²⁾

群馬県立小児医療センター循環器科¹⁾, 心臓血管外科²⁾

Key words:

congenital mitral valve regurgitation, mitral valve plasty, Alfieri's procedure, mitral valve replacement, infant

Reoperation (Valve Replacement) after Mitral Valve Plasty for Congenital Mitral Valve Regurgitation in an Early Infant

Yoichiro Ishii,¹⁾ Kentaro Ikeda,¹⁾ Tohru Kobayashi,¹⁾ Tomio Kobayashi,¹⁾ Masayuki Fujisaki,²⁾
Yoshiro Doi,²⁾ and Takashi Miyamoto²⁾

Departments of ¹⁾Cardiology and ²⁾Cardiovascular Surgery, Gunma Children's Medical Center, Gunma, Japan

This is a case report of successful valve replacement reoperation after mitral valve plasty (MVP) for congenital mitral valve regurgitation (MR) in an early infant. A 3-month-old boy was transferred to our hospital because of tachycardia and tachypnea. He had tachycardia and tachypnea. On admission, the chest X-ray film revealed moderate cardiomegaly and lung congestion. Transthoracic echocardiography demonstrated severe MR and moderate tricuspid valve regurgitation. He underwent MVP (Alfieri's procedure) because it was difficult to control congenital heart failure by medication. Unfortunately, MR worsened again 3 days after MVP. He underwent mitral valve replacement reoperation. After reoperation, he received hemodialysis for 5 days and was successfully weaned from mechanical ventilation on the 6th postoperative day. He left our intensive care unit on the 23rd postoperative day and had an uneventful postoperative course.

要 旨

先天性僧帽弁閉鎖不全症の乳児に対して、弁形成術後に再逆流が生じ弁置換術を施行した 1 例を経験したので報告する。症例は 3 カ月男児、妊娠中および 1 カ月健診時では異常を指摘されず、2 カ月時に頻脈、多呼吸にて近医受診し、心拡大、肺うっ血、僧帽弁・三尖弁逆流を認めたため、当院へ紹介入院となった。入院後、弁逆流に対する内科的治療が困難であり、僧帽弁形成術(Alfieri's procedure)を施行した。術後 3 日目に再度弁の逆流が増加したため、弁形成術を断念し、僧帽弁置換術を施行した。術後、急性腎不全を認め、血液透析を実施したが再手術後 5 日目には離脱、6 日目には人工呼吸器を離脱することができた。術後23日目にICUを退室し、以後の経過は良好であった。

はじめに

先天性僧帽弁疾患は全先天性心疾患の約0.4%を占め、房室中隔欠損症や大動脈弁閉鎖症、左心低形成症候群などの左心系病変の一部を形成する。僧帽弁疾患としては弁狭窄、弁逆流、あるいはその両方があり、それらにより肺静脈圧が上昇、肺うっ血を来し左心不全から両心不全へと進展する^{1,2)}。乳幼児の先天性僧帽

弁疾患に対する外科的治療として、さまざまな新しい僧帽弁形成術が試みられているが、いまだに成績は良好とは言い難い状態である。術式としては、可能な限り僧帽弁形成術でコントロールしたいが、コントロール不良な場合は弁置換術を検討する必要がある。今回、われわれは弁形成術後に再逆流が生じ弁置換術を施行し、良好な経過を得た乳児早期の 1 例を経験したので、僧帽弁の病理学的検討も含めて報告する。

平成20年10月29日受付
平成21年7月28日受理

別刷請求先：〒377-8577 群馬県渋川市北橋町下箱田779
群馬県立小児医療センター循環器科 石井陽一郎

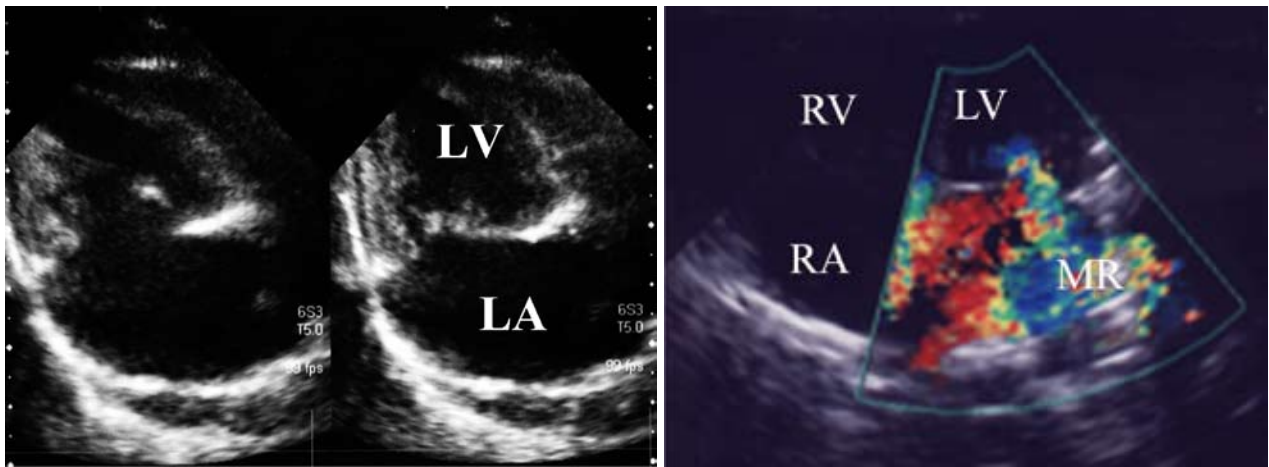


Fig. 1 Transthoracic echocardiography on admission. (A) Long-axis view shows the prolapse and thickness of the mitral anterior leaflet, and (B) apical four-chamber view shows the severe mitral valve regurgitation (MR).

RV: right ventricle, LV: left ventricle, LA: left atrium, RA: right atrium

症 例

1) 症例

3カ月男児

2) 主訴

頻脈, 多呼吸, 体重増加不良

3) 家族歴

特記すべき事項なし

4) 現病歴

妊娠経過中特に異常を指摘されず, 在胎38週, 3,798gにて出生. 1カ月健診時では異常を指摘されなかった. 2カ月時に頻脈, 多呼吸, 哺乳力低下, 活気不良にて近医を受診し, 心拡大, 肺うっ血, 僧帽弁・三尖弁の逆流を認めたため, 当院紹介入院となった.

5) 入院時現症

身長62.5cm, 体重6,025g, 体表面積0.32m². 体温37.4°C, 心拍数155/分, 呼吸数55/分, 血圧81/53mmHg. 聴診上胸骨左縁第4肋間にLevine 3/6の収縮期逆流性雑音を聴取し, 肝を2.0cm触知した.

6) 入院時検査所見 (Fig. 1)

① 血液検査: BNP 166pg/mlのほか異常値はなかった.

② 胸部X線写真: 心胸郭比58%, 肺血管陰影増強あり.

③ 心電図: 167bpm, Axis + 145°, ST変化なし, 右室負荷所見あり.

④ 心臓エコー検査: 左室駆出率(left ventricular ejection fraction: LVEF) 66.1%, 左室内径短縮率(left ventricular fractional shortening: LVFS) 30.2%, LA/Ao

2.20, 左房・左室拡大あり. 僧帽弁弁輪径20.1mm (139% of N), 僧帽弁前尖・後尖の接合不良とそれによる弁口中心部からのIII度僧帽弁閉鎖不全症(mitral valve regurgitation: MR)あり. 肺動脈弁弁輪径10.5mm (108% of N), II度三尖弁閉鎖不全症(tricuspid regurgitation: TR)を認め, TR流速は3.1m/sであった.

7) 入院後経過

入院後は内科的抗心不全治療にて一時弁逆流は改善したが, 入院後13日目から再度多呼吸, 肝腫大を認め, 胸部X線写真上心胸郭比60%, 肺うっ血著明で, 心臓エコー上IV度MRを認めた. BNP 2,000pg/ml以上で, 尿量1ml/kg/hrと減少し, BUN 11.6mg/dl, Cre 0.4mg/dlと上昇傾向を認めたため, MR増強による急性心不全(低心拍出症候群)・急性腎不全と判断し, 翌日僧帽弁形成術の緊急手術を施行した.

8) 手術①

胸骨正中切開後, 型のごとく体外循環を開始した. 大動脈遮断後, 経心房中隔経路にて僧帽弁を観察し, A2とP2のedge-to-edge縫合(Alfieri's procedure)を施行した(Fig. 2). 逆流テストで逆流はほぼ消失したことを確認, 人工心肺離脱後の経食道心エコー検査(transesophageal echocardiogram: TEE)にてTRの消失, II度MRの遺残を認めた.

9) 術後経過

PICU帰室時の心エコーではII度MRと術前より改善し, 利尿も認めていたが, 術翌日にMRの再増悪を認め, 無尿となったため, 血液透析を開始した. 術後3日目にMR IV度となり, 弁形成部分の縫合糸断裂によ

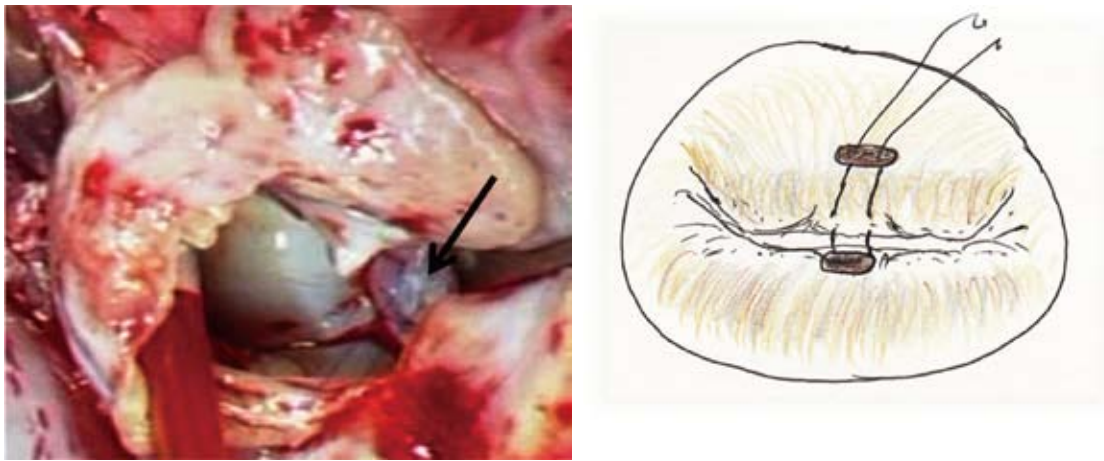


Fig. 2 Perioperative view and schematic representation of Alfieri's edge-to-edge repair with central leaflet edge approximation resulting in a double-orifice valve. The leaflets were attached using a miniature force stitch (arrow).

A | B

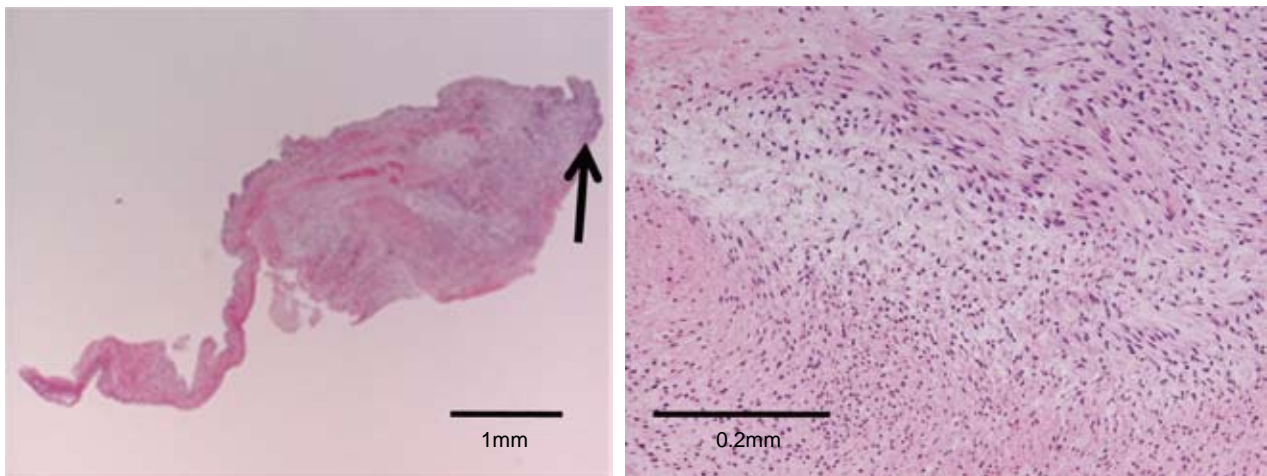


Fig. 3 Histologic image of mitral valve shows (A) deformation and thickness of valvular edge (arrow) (hematoxylin-eosin stain, $\times 2$) and (B) increasing spindle cells like fibroblasts (hematoxylin-eosin stain, $\times 10$).

A | B

るMRの増強と判断し、緊急再手術を施行した。

10)手術②

前回同様に体外循環を開始した。大動脈遮断後僧帽弁を観察すると、Alfieri's stitchが完全に断裂しており、逆流悪化の原因と思われた。前尖・後尖ともに形成異常が強く、腱索も非常に短く一部は癒合しており、さらなる形成術は不可能と判断し弁置換術の方針とし、Carbomedics 16mm(弁口面積 1.5mm^2)を弁輪部に縫着した。僧帽弁の病理組織所見として弁尖部の線維芽細胞様紡錘形細胞の増生(Fig. 3)を認めた。人工心肺離脱後のTEEにてMRは消失し、中等度以上の弁周

囲逆流、僧帽弁狭窄所見を認めなかった。

11)術後経過

再手術後5日目に血液透析を離脱し、6日目に人工呼吸器を離脱した。9日目から心房頻脈のため、各種抗不整脈剤を投与し、最終的には洞調律に復帰した。術後PTコントロールのためにワーファリンカリウムに加え、bucolomeを必要とした。経過は順調で、退院前心臓エコーでLVEF 69.0%、LVFS 33.2%と心機能は良好で、弁周囲逆流、TRは軽微であった。

考 察

先天性僧帽弁形成異常は比較的まれで、広範な形態異常のスペクトラムを持つ疾患群である。また、さまざまな心奇形に合併して生じることも多い³⁾。特に新生児乳児期に手術介入を要するものは弁の変形が高度であることに加えて、病変部が小さく脆弱であるためにさまざまな手術手技を加えることが困難である。そのため僧帽弁に対して解剖学的な修復を行うことが難しく、最近では外科手術の発展によりかなりの症例で形成手術が可能となってきたが、今なお人工弁置換術を選択せざるを得ない症例も少なくない。

Uvaら⁴⁾は先天性僧帽弁異常に対して、初回手術として僧帽弁形成術を施行した症例のうち1/4が最終的には僧帽弁置換術を必要としたと報告している。また、Hetzerら⁵⁾の僧帽弁形成術111例をまとめた報告では、月齢3カ月までに弁形成術を受けた6症例は、術後生存率が他年齢群と比して著しく不良で、術後7年までに全例死亡している。本症例においても初回Alfieri's procedureによる弁形成術を施行したが、術後Alfieri's stitchの断裂によりMRが増悪し、再手術による僧帽弁置換術が必要となった。stitch断裂の原因として弁尖部への先天性の線維芽細胞様紡錘形細胞の増生による、弁尖変形と肥厚、弁尖の脆弱化が考えられた。

小児における人工弁置換術についてAlexiouら⁶⁾は、1990年までと比べて周術期管理の向上により術後死亡率は31%から3.6%へと改善しており、その要因として1歳以下の乳児に対する弁置換術の安全性の確立を挙げている。しかし人工弁置換術を施行した場合、人工弁寿命、抗凝固療法の困難性、成長に伴うサイズの不適合などによる再手術が避けられないため、可能な限り弁形成術を選択すると述べている。Masudaら⁷⁾、Yoshimuraら⁸⁾によると、初回弁置換術後6.5～6.9年で、体表面積が2倍程度に成長した時期に、成長に伴う置換弁狭窄が生じるため再弁置換を考慮すべきとしている。抗凝固療法継続にて外来経過観察となっているが、今後の僧帽弁狭窄による心不全や血栓による弁機能不全について注意深い観察が必要である。

今回われわれは僧帽弁形成異常による、重症MRを発症した1乳児例を経験した。乳児においては可能な

限り弁形成術を選択する方針であり、初回手術前に施行した心エコーにて僧帽弁中心部からの逆流を認め、術中の僧帽弁の肉眼所見で前尖・後尖ともに全体的に分厚く形成異常で、P2の腱索が短く、A2とP2の接合不良が逆流の原因になっていると思われたためAlfieri's procedureによる弁形成術の適応と判断した。しかし、術後Alfieri's stitch断裂が生じ、早期に弁置換が必要となった。初回手術時に人工腱索の使用や、よりstitch幅を広くとった弁形成が必要であったか、また、本症例が僧帽弁形成術の適応限界症例であったか否かについては、今後さらに症例を重ねて再検討する必要がある。

本論文の要旨は第44回日本小児循環器学会総会・学術集会(2008年7月、郡山)において発表した。

【参考文献】

- 1) Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: Cardiac Surgery. 2nd ed vol 2. New York, Churchill Livingstone, 1993, pp1343-1359
- 2) Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, et al: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. 6th ed vol 2. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001, pp924-946
- 3) Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al: Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and midterm results. *Ann Thorac Surg* 2002; **73**: 614-621
- 4) Uva MS, Galletti L, Gayet FL, et al: Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; **109**: 164-176
- 5) Hetzer R, Delmo Walter EB, B Hübler M, et al: Modified surgical techniques and long-term outcome of mitral valve reconstruction in 111 children. *Ann Thorac Surg* 2008; **86**: 604-613
- 6) Alexiou C, Galogavrou M, Chen Q, et al: Mitral valve replacement with mechanical prostheses in children: improved operative risk and survival. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; **20**: 105-113
- 7) Masuda M, Kado H, Tatewaki H, et al: Late results after mitral valve replacement with bileaflet mechanical prosthesis in children: evaluation of prosthesis-patient mismatch. *Ann Thorac Surg* 2004; **77**: 913-917
- 8) Yoshimura N, Yamaguchi M, Oshima Y, et al: Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; **118**: 99-106